

PEComa trzonu macicy – opis przypadku

PEComa of the uterus- a case report

Dobrosława L. Sikora-Szczeńiak

Oddział Ginekologiczno-Położniczy, Radomski Szpital Specjalistyczny im. dr Tytusa Chałubińskiego w Radomiu, Polska

Streszczenie

Wstęp: PEComa (perivascular epithelioid cell tumor) to rzadki nowotwór mezenchymalny zbudowany z epitelioidalnych komórek okołonaczyniowych.

Cel pracy: W pracy przedstawiono rzadki przypadek PEComa trzonu macicy u 26-letniej pacjentki.

Opis przypadku: 26-letnia pacjentka operowana- ze względu na obraz USG i podwyższony poziom β hcg- z podejrzeniem ciąży pozamaciczej.

Dyskusja: Dotychczas ze względu na niewielką ilość doniesień, krótki czas obserwacji nie ustalono kryteriów złośliwości PEComa. Zaproponowano jednak następujące cechy złośliwości: wielkość guza $>8,0$ cm, wskaźnik mitotyczny $>1/50$. Wskaźnik Ki-67 $<1\%$ może wskazywać na łagodny charakter zmiany. Większość złośliwych przypadków PEComa miało wskaźniki Ki-67 $>5\%$. Podkreśla się trudności diagnostyczne PEComa wynikające z podobieństw PEComa z leiomyosarcoma. Markerami, które mogą świadczyć o łagodnym przebiegu zmiany były niski indeks mitotyczny oraz dodatnie odczyny markerów melanocytowych – HMB 45, MELA-A. Większość przypadków PEComa opisano u kobiet stąd przypuszczenie, że w patogenezie PEComa mogą mieć udział estrogeny. Opisuje się również aktywność receptorów progesteronowych w komórkach nowotworu co sugeruje możliwość wpływu tego hormonu na ich kształtowanie. W dostępnym piśmiennictwie nie znaleziono doniesień o podwyższonym poziomie β hcg w przebiegu PEComa co stanowiło podstawę do zakwalifikowania naszej pacjentki do zabiegu operacyjnego.

Obecnie podstawą leczenia PEComa jak również przerzutów jest radykalne leczenie operacyjne. W fazie eksperymentalnej jest podawanie interferonu α -2b. Trwają również badania nad wprowadzeniem nowych leków celowanych molekularnie- inhibitorów mTOR.

Podsumowanie: PEComa jest rzadkim nowotworem tkanek miękkich, często wywodzącym się z macicy. W przypadku nietypowych guzów macicy ginekolog powinien brać pod uwagę możliwość wystąpienia tego typu nowotworu i odpowiednio zaplanować zabieg operacyjny.

Słowa kluczowe: **nowotwory trzonu macicy / PEComa / leczenie /**

Adres do korespondencji:

Dobrosława L. Sikora-Szczeńiak
Oddział Ginekologiczno-Położniczy, Radomski Szpital Specjalistyczny im. dr Tytusa Chałubińskiego
Polska, 26-610 Radom, ul. Narutowicza 20
tel. (48) 361 51 23, fax (48) 361 52 33
e-mail: dosiass@wp.pl

Otrzymano: **21.07.2012**
Zaakceptowano do druku: **15.02.2013**

Abstract

Introduction: Soft tissue sarcomas constitute about 1% of all malignancies registered among adult population. In Poland its incidence is less than 1.000 new cases per year. They can occur in any anatomical locality, with approximately 20% found in the peritoneal cavity. One of them is an extremely rare mezenchymal tumor originating from epithelioid tissues, i.e. perivascular epithelioid cell tumor (PEComa). It was first reported in 1991 and in 1996 the name PEComa was proposed for the tumors that originate from the perivascular epithelioid cells. So far 100 cases of PEComa have been described, with 1/3 of them located in the uterus. In most reports the disease follows a mild course, although there are also reports on its recurrence after several years from initial detection. Additionally, the reports emphasize difficulties to differentiate them from leiomyosarcomas.

Purpose: The article presents a rare case of PEComa located in the uterine corpus in a 26-year-old patient.

Case study: A 26-year-old woman operated on for USG findings and increased β hcg with suspected ectopic pregnancy. USG scan revealed hyperechogenic mass, 4cm in diameter, well vascularized with low resistance, with hypoechogenic space of 5.8mm in diameter. No gestational sack was seen inside the uterus. The ovaries were normal on USG. No free fluid was visualized in the abdominal cavity. A mass of 4cm in diameter located in the right round ligament of the uterus, with firm margins, covered by the peritoneum was totally enucleated by laparoscopy.

Sum-up: PEComa is a rare soft tissue tumor often originating from the uterus. In some atypical uterine tumors gynecologist should consider its occurrence and plan the surgery accordingly.

Key words: **tumor of the uterus / PEComa / treatment /**

Wstęp

PEComa (*Perivascular Epithelioid Cell tumor*) to rzadki nowotwór mezenchymalny zbudowany z epitelioidalnych komórek okołonaczyniowych [1]. Pierwsze wzmianki o tego typu nowotworach pochodzą z 1991 roku [1, 2]. W roku 1996 została zaproponowana nazwa PEComa dla nowotworów z komórek okołonaczyniowych, nabłonkowatych [3]. Dotychczas opisano nieco ponad 100 przypadków PEComa, z tego 1/3 dotyczyła macicy [1, 2]. Najczęściej opisywany jest łagodny przebieg choroby, chociaż opisywane są także wznowy po wielu latach od pierwotnego rozpoznania [1, 2, 3]. Podkreśla się także trudności w różnicowaniu z *leiomyosarcoma* [1, 2].

Cel pracy

Celem pracy było przedstawienie rzadkiego przypadku nowotworu wychodzącego z macicy typu PEComa u 26 letniej pacjentki. Dotychczas w piśmiennictwie polskim nie znaleziono opisu PEComa macicy.

Opis przypadku

Pacjentka lat 26 przyjęta w dniu 19.05.2009r. do Oddziału Ginekologiczno-Położniczego Radomskiego Szpitala Specjalistycznego z zatrzymaniem miesiączki, miernym krwawieniem z macicy, β hcg 115IU/ml, ponowne β hcg 130 IU/ml. W badaniu usg przy prawym rogu macicy struktura hiperechogenna o średnicy 4 cm, silnie unaczyniona z niskim oporem z hipoechogenną przestrzenią o śr 5,8mm. W jamie macicy pęcherzyka ciążowego nie uwidoczniiono. Struktura jajników prawidłowa w USG. Wolnego płynu w jamie brzusznej nie stwierdzono. (Fot. 1, 2).

Podejrzewając ciążę pozamaciczną pacjentkę zakwalifikowano do laparoskopii. W czasie zabiegu stwierdzono zmianę umiejscowioną w okolicy więzadła obłego – w okolicy prawego rogu macicy, średnicy 4 cm, pokrytą otrzewną, dobrze odgraniczoną, łatwo dającą się odpreparować od więzadła obłego. Zmianę wycięto w całości i w worku wydobyto przez troakar. Założono szwy na więzadło obłe. Przebieg pooperacyjny bez powikłań, pacjentka wypisana do domu w drugiej dobie po operacji.



Fot. 1.



Fot. 2.

Wynik histopatologiczny konsultowany w Zakładzie Patomorfologii „SYNEVO” w Łodzi: PEComa, HMB45+, Melan A+, CKAE1-, Aktyna-, Desmina-, Ki67% ok. 1%, LPX:6.

Niestety mimo kilkakrotnych rozmów telefonicznych z pacjentką, chora nie zgłosiła się na badania kontrolne. Niski indeks mitotyczny, mała średnica zmiany mogą sugerować łagodny charakter zmiany.

Dyskusja

Mięsaki tkanek miękkich stanowią około 1% wszystkich nowotworów złośliwych rejestrowanych u osób dorosłych. Stanowi to mniej niż 1000 nowych przypadków rocznie w Polsce [4]. Mogą występować w każdej lokalizacji anatomicznej, w tym około 20% w jamie otrzewnej. Wśród nich występuje niezwykle rzadki nowotwór mezenchymalny z komórek epiteloidalnych PEComa.

Opisano około 100 przypadków PEComa na świecie, w tym w większości wychodzące z macicy [5]. Większość miała charakter łagodny, w 13 przypadkach stwierdzono guz miejscowo złośliwy, a u 4 osób odległe przerzuty stwierdzane w ciągu 7 lat po operacji wycięcia macicy [6]. Dotychczas ze względu na niewielką ilość doniesień, krótki czas obserwacji nie ustalono kryteriów złośliwości PEComa. Zaproponowano jednak następujące cechy złośliwości: wielkość guza >8,0 cm, wskaźnik mitotyczny >1/50. Wskaźnik Ki-67 <1% może wskazywać na łagodny charakter zmiany [5, 7]. Większość złośliwych przypadków PEComa miało wskaźniki Ki-76 >5% [5].

W dostępnym piśmiennictwie znaleziono opis obserwacji pacjentki po rozpoznaniu złośliwego PEComa trwający 9 lat [6]. Opisano również przypadek wznowy zmiany o typie PEC-oma zlokalizowaną w obrębie macicy o pierwotnym punkcie wyjścia z przewodu pokarmowego [8]. PEComa charakteryzują się immunododatnim odczynem markerów mioidowych – aktyna, desmina – około 59%, oraz dodatnim odczynem markerów melanocytowych-HMB45- w 100%, MELAN-A – w 33% [5, 7, 9].

Podkreśla się trudności diagnostyczne PEComa wynikające z podobieństw PEComa z *leiomyosarcoma*. Opisywane są przypadki zweryfikowania pierwotnego rozpoznania histopatologicznego po kilku latach po wycięciu trzonu macicy i ponownej operacji pacjentki z powodu zmian przerzutowych [6]. Fakt ten wskazuje na potrzebę ustalenia kryteriów, które precyzyjnie przewidywałyby zachowanie PEComa, a także potrzebę długoletniej kontroli pacjentek, u których rozpoznano PEComa, gdyż przerzuty mogą się pojawić jako późniejsze powikłania. Wówczas kluczowe jest oznaczanie HMB-45 [7, 9].

Większość przypadków PEComa opisano u kobiet stąd przypuszczenie, że w patogenezie PEComa mogą mieć udział estrogeny. Opisuje się również aktywność receptorów progesteronowych w komórkach nowotworu co sugeruje możliwość wpływu tego hormonu na ich kształtowanie [5].

W dostępnym piśmiennictwie nie znaleziono doniesień o podwyższonym poziomie β hCG w przebiegu PEComa co stanowiło podstawę do zakwalifikowania naszej pacjentki do zabiegu operacyjnego. Obecnie podstawą leczenia PEComa jak również przerzutów jest radykalne leczenie operacyjne [4, 5, 10]. W fazie eksperymentalnej jest podawanie interferonu α -2b.

Podsumowanie

PEComa jest rzadkim nowotworem tkanek miękkich, często wywodzącym się z macicy. W przypadku nietypowych guzów macicy ginekolog powinien brać pod uwagę możliwość wystąpienia tego typu nowotworu i odpowiednio zaplanować zabieg operacyjny.

Piśmiennictwo

1. Pea M, Bonetti F, Zamboni G, [et al.]. Clear cell tumor and angiolipoma. *Am J Surg Pathol.* 1991, 15, 199-202.
2. Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Zamboni G. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol.* 1992, 16, 307-308.
3. Zamboni G, Pea M, Martignoni G, [et al.]. Clear cell "sugar" tumor of the pancreas: a novel member of the family of lesions characterized by the presence of perivascular epithelioid cells. *Am J Surg Pathol.* 1996, 20, 722-730.
4. Ruka W, Rutkowski P, Krzakowski M, [i wsp.]. Mięsaki tkanek miękkich u dorosłych - diagnoza i leczenie. *Onkol w Prak Klin.* 2009, 5, 198-210.
5. Armah H, Parvani A. Perivascular Epithelioid Cell Tumor. *Arch Pathol Lab Med.* 2009, 133, 648-654.
6. Armah H, Parvani A. Malignant perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterus with late renal and pulmonary metastases: a case report with review of the literature. *Diag Pathol.* 2007, 45, 1596-1601.
7. Silva E, Deavers M, Bodurka D, [et al.]. Uterine epithelioid leiomyosarcoma with clear cells: reactivity with HMB-45 and the concept of PEComa. *Am J Surg Pathol.* 2004, 28, 244-249.
8. Issat T, Maciejowski T, Beta J, Jakimiuk A. Rare case of uterine PEC-oma (Perivascular Epithelioid Cell Tumor) recurrence. Case report and literature review. *Ginekol Pol.* 2012, 83, 552-554.
9. Simpson K, Albores-Saavedra J. HMB-45 reactivity in conventional uterine leiomyosarcomas. *Am J Surg Pathol.* 2007, 31, 95-98.
10. Fukunaga M. Perivascular epithelioid cell tumor of the uterus: report of four cases. *Int J Gynecol Pathol.* 2005, 24, 341-346.
11. Klimczak A, Pękuł M, Wiater K, [i wsp.]. PEComa- grupa rzadkich nowotworów pochodzenia mezenchymalnego. *Nowotwory J Oncol.* 2011, 1, 52-56.